UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 133

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

(Gangrène symétrique des Extrémités)

CHEZ LES ENFANTS

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 Avril 1920

PAR

Henri TOUTIRAIS

Né à Bécherel (Ille-et-Vilaine), le 18 avril 1880

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse (*Assesseurs*)

ESTOR, professeur, *Président.*
BAUMEL, professeur.
LEENHARDT, agrégé.
ETIENNE, agrégé.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1920

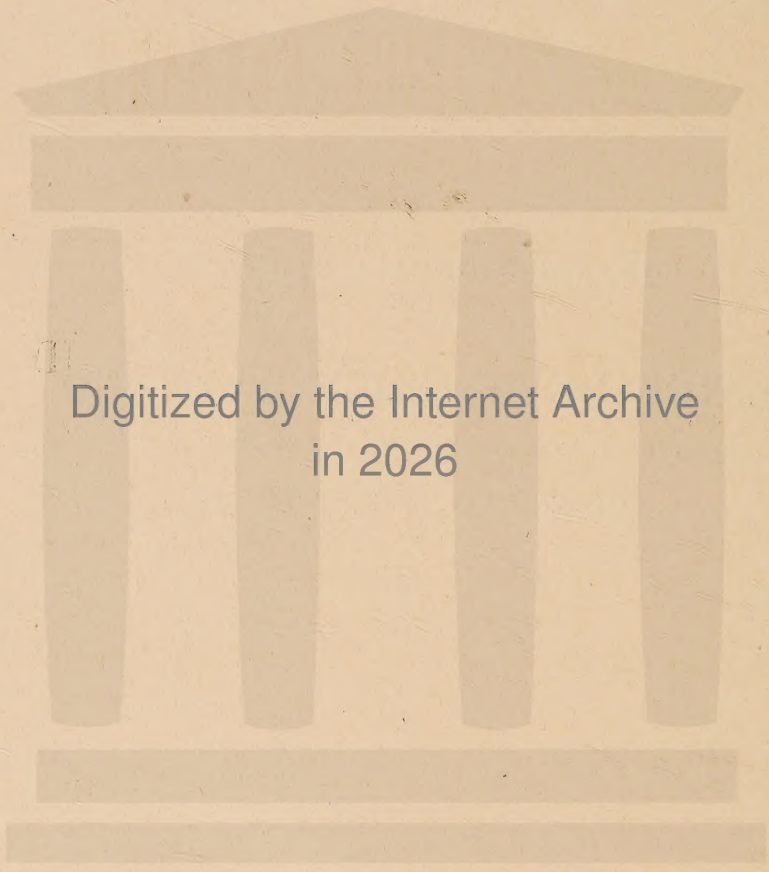
CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

(Gangrène symétrique des Extrémités)

CHEZ LES ENFANTS


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547021_0048

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 133

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

(Gangrène symétrique des Extrémités)

CHEZ LES ENFANTS

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 Avril 1920

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

PAR

Henri TOUTIRAIS

Né à Bécherel (Ille-et-Vilaine), le 18 avril 1880

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

ESTOR, professeur, *Président.*
BAUMEL, professeur.
LEENHARDT, agrégé. } *Assesseurs.*
ETIENNE, agrégé.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1920

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM	MAIRET (✲).....	DOYEN.
	N...	ASSESSEUR
	IZARD	SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique chirurgicale.....	MM. TEDENAT (O ✲)
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	MAIRET (✲).
Physique médicale.....	IMBERT (✲).
Botanique et histoire naturelle médicales.....	GRANEL.
Clinique chirurgicale.....	FORGUE (O ✲).
Clinique ophtalmologique.....	TRUC (O ✲).
Physiologie.....	HEDON (✲).
Histologie.....	VIALLETON
Clinique médicale.....	DUCAMP (✲)
Anatomie.....	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	ESTOR.
Clinique des maladies des enfants.....	BAUMEL (✲).
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOSC.
Hygiène.....	BERTIN-SANS (H)
Clinique obstétricale.....	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale.....	VIRES (✲).
Anatomie pathologique.....	MASSABUAU (✲)
Chimie biologique et médicale.....	DERRIEN (✲)
Microbiologie.....	N. . .
Pathologie interne.....	N...
Clinique médicale.....	N...
Médecine légale et toxicologie.....	N...

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, MOURET, VEDEL.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeur honoraire : M. E. BERTIN-SANS (✲)

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique.....	MM	DE ROUVILLE, prof. adj
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....		MOURET, profes.-adj.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées...		VEDEL, profes.-adj.
Clinique des maladies des voies urinaires...		JEANBRAU (O ✲ ✲) a.l. (ch. de c
Médecine opératoire.....		SOUBEYRAN ✲ ✲, a. l (c. c.)
Pathologie externe.....		RICHE, agrégé. (ch. de c.)
Clinique annexe des maladies des vieillards.		EUZIERE, agrégé. (ch. d. c.)
Accouchements.....		P. DELMAS, agrégé. (c. c.)
Matière médicale.....		CABANNES, agrégé. (c. c.)
Microbiologie.....		LISBONNE, agrégé, (ch. de c.
Stomatologie.....		WATON ✲ (✲) doct (c. c.)

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM CABANNES.	MM ETIENNE.
GRYNFELTT (✲)	P. DELMAS.	LISBONNE
LEENHARDT	RUZIERE.	PECH ✲ (ch. d'agr. l.
GAUSSEL (✲ ✲).	J. DELMAS (✲).	
RICHE	RIMBAUD ✲	

Examinateurs de la thèse :

MM. ESTOR, professeur, *président.*
BAUMEL, professeur.
MM. LEENHARDT, agrégé.
ETIENNE, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA FEMME

A LA MÉMOIRE DE MES FRÈRES

A MES DEUX FILS

A MA SŒUR ET A MON BEAU-FRÈRE

A TOUTE MA FAMILLE ET A MES AMIS

H. TOUTIRAIS.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ESTOR

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE

A MON JURY DE THÈSE

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE RENNES

H. TOUTIRAIS.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

(Gangrène symétrique des Extrémités)

CHEZ LES ENFANTS

INTRODUCTION

Une leçon clinique de M. le professeur Estor, à laquelle nous assistâmes, sur les gangrènes des extrémités, à propos d'un cas de cette affection, rencontré dans son service, chez une fillette de 8 ans, nous a donné l'idée de ce travail.

M. le professeur Estor ayant bien voulu nous permettre de prendre et de publier l'observation de cette enfant, nous avons l'intention, après avoir fait une classification succincte des gangrènes en général, au point de vue étiologique, de faire une rapide et modeste étude de la maladie de Raynaud, surtout chez les enfants.

Nous verrons les différents stades de la maladie et les symptômes qui accompagnent chacun d'eux.

Nous rappelerons ensuite les différentes hypothèses qui ont été émises pour en expliquer la pathogénie et l'étiologie.

Nous terminerons, enfin, par l'étude du diagnostic différentiel et le traitement.

LES GANGRENES
CLASSIFICATION ETIOLOGIQUE

La gangrène est une mortification partielle de l'organisme vivant, suivie de putréfaction.

Nous diviserons les gangrènes, au point de vue étiologique, en deux grandes catégories :

1° Gangrènes primitivement sceptiques et d'origine microbienne ; ce sont celles qui accompagnent certaines affections telles que le charbon, le phlegmon diffus, la scepticémie gazeuse ;

2° Gangrènes primitivement aseptiques ; celles-ci deviennent, en général, bientôt sceptiques, mais l'infection est toujours secondaire.

Dans cette catégorie nous trouverons :

a) Des gangrènes dues à des lésions directes des tissus et que l'on observe surtout à la suite des gelures, des brûlures ;

b) Les gangrènes provenant des troubles circulatoires : les unes sont dues à une altération des vaisseaux : « gangrènes des extrémités dans les affections cardiaques » (thèse Guillaumin, Paris, 1906) ; gangrènes dues à des ligatures d'artères, lorsque la circulation secondaire ne se fait pas, ou d'une façon insuffisante ; gangrènes provoquées

par embolie cardiaque, thrombose ou simple artérite (artérite oblitérante des vieillards). On les voit également survenir à la suite de maladies infectieuses, surtout de la typhoïde (thèse Vezeaux de Tavergne « gangrènes typhiques chez les enfants », Paris, février 1903) ; à la suite d'endartérite syphilitique (thèse Lenègre « maladie de Maurice Raynaud chez les syphilitiques », Paris 1911).

D'autres gangrènes d'origine circulatoire, sont dues, non plus à une altération des vaisseaux, mais à une altération du sang. Telles sont celles de l'ergotisme, celles que l'on rencontre dans l'albumine, le diabète.

c) Les gangrènes d'origine nerveuse ; dans cette catégorie rentrent les escharres qui surviennent dans les maladies de la moelle et de l'encéphale, les troubles trophiques chez les blessés des nerfs, et surtout du sciatique. Enfin, d'après la définition que lui-même en donne, c'est là aussi que nous classerons la maladie de Maurice Raynaud, sur laquelle nous avons l'intention d'insister.

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

Maurice Raynaud, en 1862, a étudié, dans sa thèse inaugurale, une variété de gangrène, qui a pour caractéristiques, des lésions symétriques des extrémités, le plus souvent les pieds, les mains, quelquefois les oreilles et même le nez.

Nous n'avons pas l'intention de faire une étude approfondie de la maladie de Raynaud, nous nous bornerons à faire une brève analyse des différents stades qu'elle présente, en particulier chez les enfants.

FREQUENCE ET SYMPTOMATOLOGIE

Certains classiques ont prétendu que la maladie de Raynaud est une maladie de l'âge adulte « rare avant 18 et après 40 ans ». D'autres auteurs, au contraire, ont soutenu que son maximum de fréquence correspond au jeune âge, et qu'on la rencontre le plus souvent chez les enfants âgés de 10 ans (Maugues, thèse, Paris, 1894) ; Rossignol (thèse, Paris 1889). Les statistiques ne semblent pas permettre de trancher nettement la question, mais il demeure indiscutable que la maladie de Raynaud est relativement fréquente chez les enfants.

La maladie de Raynaud comprend, en général, deux stades bien distincts : dans le premier, on constate des troubles vaso-moteurs qui sont la syncope et l'asphyxie locale. Dans le second stade se produit la gangrène symétrique des extrémités.

Maurice Raynaud a, du reste, fort bien tracé la symptomatologie de cette affection *Archives générales de médecine,* 1874, t. I : « Dans les cas légers, dit-il, les extrémités deviennent le siège d'un refroidissement accompagné de cyanose et de lividité, avec des sensations plus ou moins douloureuses. Dans les cas graves, le refroidissement occupe une étendue considérable, remonte jusqu'à plusieurs

centimètres au-dessus de la racine des doigts et des orteils, en même temps, le nez, les oreilles, peuvent devenir le siège des phénomènes analogues. Enfin, si cet état se prolonge un certain temps, on voit apparaître des points gangréneux aux extrémités; la gangrène est constamment sèche, et peut occuper depuis les lambeaux superficiels du derme, de la largeur d'une tête d'épingle, jusqu'à une phalangette, très rarement davantage.

« Ce qui donne à la maladie son cachet tout spécial, c'est la remarquable symétrie qu'affectent les lésions, symétrie telle que, par exemple, si un seul doigt est affecté d'un côté, son congénère l'est aussi du côté opposé, et presque toujours au même degré. »

Ainsi sont résumés par Maurice Raynaud les caractères de la maladie qui porte son nom.

Nous voyons donc nettement que la maladie peut comporter deux stades: elle s'arrête après le premier dans les cas légers, si le second est atteint, ce sont les cas graves.

Au premier stade, la syncope locale est caractérisée par un refroidissement brusque d'un ou plusieurs doigts; ce refroidissement s'accompagne d'une coloration blanchâtre de la partie atteinte, avec une perte partielle de la motilité et de la sensibilité. Cet état est souvent précédé de petites douleurs, picotements, fourmillements. La durée en est variable et suivie de l'asphyxie locale. Les téguments deviennent livides, ardoisés, semblant, comme le dit Raynaud, « tachés d'encre ». Les douleurs, alors, sont plus vives, le malade a « une sensation de brûlure, d'élancements, accentués par la pression », sensation comparable à celle que donne l'onglée. C'est à cette période que peuvent paraître des taches écchymotiques, d'étendue et de durée variables, la période d'asphyxie peut ne durer que quelques minutes, tout peut, au bout de quelque temps,

rentrer dans l'ordre. A intervalles plus ou moins rapprochés, de nouveaux accès pourront se produire, sans pour cela que l'affection aboutisse à la gangrène.

Nous citerons, à ce sujet, une observation recueillie dans la thèse de Henry Sommelet, Paris, juillet 1915.

Observation Première

Il s'agit d'une jeune fille de 10 ans, née de parents bien portants, mais très nerveux. La mère, en particulier, est très émotive.

Elle a eu deux frères, l'un mort de méningite tuberculeuse à 6 ans et demi, l'autre âgé de 8 ans, bien portant, mais présentant des troubles du langage (bégaiement), et sujet à des phobies.

Dans les antécédents personnels, on note seulement une rougeole bénigne, à l'âge de 5 ans.

Cette enfant, a un état général excellent, le teint coloré, les yeux vifs, mais paraît très nerveuse; elle a des tics et des terreurs nocturnes.

Elle est très sensible au froid, bien que n'ayant jamais eu d'engelures. Ses mains sont rouges habituellement, et présentent des sueurs (hyperhydrose) localisées à la paume, même pendant l'hiver.

Depuis quelque temps, elle présente des troubles vasomoteurs très nets, de l'annulaire et de l'auriculaire de chaque main. Parfois, le médius est pris aussi. Les doigts deviennent absolument blancs, insensibles au contact, douloureux spontanément, et sont le siège de fourmillements et brûlure légère.

Après cet état syncopal qui dure quelques minutes, un

quart d'heure au plus, la coloration change; une teinte variant du violet clair au noir, envahit les doigts primitivement atteints et une partie de la main.

Ces crises se reproduisent plusieurs fois par jour, et la moindre émotion les provoque.

Le cœur et les poumons ne présentent rien de particulier, le pouls est un peu rapide mais bien frappé.

A noter, pour le tube digestif, une constipation habituelle.

Le même stade de la maladie de Raynaud, à une période plus avancée, l'état asphyxique persistant, peut aboutir à la scléro-dermie et à la sclérodactylie.

La peau, alors, s'amincit, devient lisse, parcheminée, et perd sa motilité. Les doigts deviennent également amincis et effilés. Ils prennent une teinte presque noire, et deviennent le siège de douleurs très intenses qui se produisent par accès, suivis d'une période de calme relatif; la teinte cyanique est exagérée au moment des accès. De plus, on constate de l'œdème, puis, au bout de quelque temps, des phlyctènes qui peuvent, ou bien se rompre, et, après échappement d'un liquide séreux, laisser une petite ulcération qui se cicatrise rapidement, ou se dessécher et tomber en laissant voir la coloration rosée du derme.

Dans d'autres cas, les phlyctènes sont remplacées par de petites eschares, peu épaisses, et qui s'éliminent vite, après une légère suppuration.

C'est à ce type que se rapproche notre seconde observation, empruntée au docteur Delille, hôpital des Enfants malades.

Observation II

H. R..., âgée de 11 ans, entre à l'hôpital des Enfants malades, le 17 mars.

Sa mère est morte de tuberculose chronique il y a 10 ans, son père est bien portant, elle n'a ni frère ni sœur.

Elle est née à terme, elle a été nourrie au biberon, ce sont les seuls renseignements que l'on ait pu recueillir sur sa première enfance.

Le 27 février, cette enfant a présenté, sans cause apparente, un mouvement fébrile avec toux, céphalalgie et courbature; un médecin appelé fit le diagnostic de grippe à forme thoracique, qui dura six jours environ.

Le 6 mars, à la suite de la grippe, cette jeune fille eut une émotion très violente, son père l'ayant obligée, contre son gré, à embrasser sa grand'mère morte la veille.

Le lendemain matin, 7 mars, à son réveil, elle constatait les accidents suivants: la dernière phalange du pouce de la main gauche était froide et un peu douloureuse à la pression; dans les quelques heures qui suivirent, elle devint blanchâtre, puis violette et noirâtre.

Vingt-quatre heures après, le même phénomène se produit pour l'index, puis pour le médius, l'annulaire et l'auriculaire de la main gauche. Les accidents continuent, et, en huit jours, les deux mains présentent le même aspect.

A cette époque, le 14 mars, les doigts étaient intéressés dans leur totalité, la lésion ayant remonté de l'extrémité des phalangettes jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes.

Tous les hivers cette enfant avait des engelures aux orteils, mais jamais elle n'en avait présenté sur les mains.

Le 17 mars, jour de son entrée à l'hôpital, elle se plaint de douleurs spontanées au niveau de la face palmaire des deux dernières phalanges de chaque doigt. Ces douleurs affectent le type de fourmillements, de picotements, d'engourdissement; elles sont considérablement exagérées par la pression. Le simple attouchement des parties malades les réveille d'une façon intense.

On constate, au niveau de la face palmaire des dernières phalanges des doigts des deux mains, les modifications suivantes de l'état des téguments: les pulpes digitales sont rouges, et cyanosés, les ongles sont presque noirs, la peau est tendue et prend, par place, un aspect grisâtre et phlycténulaire.

Les extrémités atteintes sont froides; il existe à leur niveau une hyperesthésie douloureuse.

Le cœur et le poumon ne présentent rien à l'auscultation Le pouls radial est fort, assez rapide, il bat à 100.

Le tube digestif fonctionne normalement.

Il n'y a pas d'albumine dans les urines.

Il n'existe aucune lésion du même genre aux pieds, aux oreilles, au nez.

On se trouve en présence d'une maladie de Raynaud très nette, arrivée au stade phlycténulaire. Successivement, apparaissent de petites surélévations épidermiques qui semblent n'avoir aucune tendance à s'ulcérer; la maladie évolue lentement, et quelques jours après le premier examen, les douleurs diminuant d'intensité, finissent par disparaître à peu près totalement. La petite malade accuse toujours une sensation de froid, « ses doigts sont gelés », elle se rend difficilement compte de la nature des petits objets (crayons) qu'elle saisit entre ses doigts.

Le 15 avril, veille de son départ de l'hôpital, l'enfant est alors au trente-huitième jour de sa maladie; son état gé-

néral est excellent, les joues sont colorées, elle paraît très vive, très intelligente, mais très émotive. Sa température est à 37°, normale par conséquent, comme pendant son séjour à l'hôpital; c'est à peine si l'on a eu à constater des oscillations de 3 à 4 dizièmes de degré. Pouls, 92.

L'enfant ne ressent plus aucune douleur, soit spontanée, soit provoquée; les mains sont toujours froides, et les doigts présentent un aspect caractéristique: leur extrémité paraît effilée, les ongles paraissent noirs, mais non altérés, les phalangettes et le tiers environ des deuxièmes phalanges des cinq doigts de chaque main sont le siège d'une gangrène sèche épidermique. Les téguments ont une coloration brunâtre, la peau est ridée, semble détachée du plan sous-jacent; elle est dure; au toucher, on croirait presque que les extrémités des doigts sont recouvertes d'une enveloppe de cuir. Par places, de petits lambeaux se sont détachés, et l'on aperçoit la coloration rosée du derme; nulle part, on ne trouve d'ulcération.

La sensibilité est partout normale.

Ce sont là les formes superficielles et relativement bénignes de la gangrène des extrémités.

Souvent l'altération des tissus est plus profonde, et atteint la phalangette. Alors se forme le sillon d'élimination suivi peu après, de la chute de la partie malade. La section, le plus souvent est très nette. Cette période s'accompagne, en général, de douleur spontanée, ou provoquée, extrêmement violente. Cette douleur, « brûlure atroce », d'après Raynaud, ne manque jamais pendant la mortification.

Les symptômes généraux, par ailleurs, restent à peu près nuls. On a noté, cependant, parfois une légère élévation de température, le pouls, plus petit, deviendrait plus

rapide, les urines plus abondantes et plus claires. Ces symptômes peu importants sont d'ailleurs très inconstants.

L'évolution est variable. Cette période de crise aiguë, suivie d'élimination, peut avoir une marche rapide, ou présenter une forme chronique, avec accès de durée plus ou moins longue, suivie d'une période de remittence, chaque crise correspondant à la chute d'une portion de phalangette, ou d'une phalangette entière.

Si le plus souvent, précédée ou nom de phlyctènes, cette affection prend la forme de gangrène sèche, la forme grave que nous venons de décrire n'est pas très rare chez l'enfant. Le professeur Grancher, *Gazette Médicale,* 1891, en a présenté deux cas, le même jour, à sa clinique. Dans le premier, il s'agissait d'un garçon de 10 ans « chez qui la première phalange du deuxième orteil et la première du quatrième, avaient été détruites; les lésions étaient bien symétriques, mais la destruction était restée limitée aux parties molles du pied gauche ». Dans le second cas, il présentait une fillette de 3 ans qui avait perdu le premier et le cinquième orteil du pied droit, et presque complètement la deuxième phalange du premier orteil du pied gauche.

Le docteur Mendel, en 1893, (Société française de dermathologie), a observé des lésions analogues chez un enfant de 15 mois. Sommelet nous fournit une nouvelle observation qui nous montrera un jeune sujet passant successivement par les différents stades de la maladie de Raynad, avec, entre chacun, une période de rémittence.

Observation III

G. C..., âgé de 7 ans et demi. Né à terme, a eu une enfance normale. Une bronchite à 4 ans, une rougeole à 5 ans n'ont donné lieu à aucune complication.

La mère, âgée de 34 ans, de petite taille, est bien portante, mais très nerveuse et sujette aux engelures.

Le père est alcoolique. Marié une première fois, sa femme est morte tuberculeuse après deux grossesses terminées l'une par un accouchement prématuré, l'autre par un avortement au sixième mois.

Vers l'âge de 3 ans, G..., pendant l'hiver, avait constamment froid aux pieds. Sous l'action de la chaleur et des soins, ces extrémités recouvraient difficilement leur température normale. De coloration blanchâtre, la plupart du temps, elles présentaient aussi, par alternative, une teinte violacée, se montrant sous forme de marbrure.

Ces accidents cessent au printemps pour reparaître au mois de janvier suivant. Le pied droit principalement, est alors violet, presque noirâtre, de l'extrémité des orteils jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne. Il y a une tuméfaction notable, l'enfant accuse de vives douleurs et une eschare se forme au niveau du troisième orteil, entraînant en quelques jours la chute de la phalangette. C'est alors que l'enfant entre à l'hôpital.

Deux mois après, il sort paraissant guéri. En mai de la même année, coïncidant avec un brusque écart de température, les accidents font de nouveau leur apparition, mais sans présenter de gravité.

Au mois de janvier suivant, nouveau séjour à l'hôpital. D'après les renseignements recueillis, il y aurait eu alors

une desquamation épidermique intéressant les deux gros orteils.

Rechute en avril et mai de la même année.

En novembre, à la suite de nouveaux troubles, sa mère le conduit à la consultation générale des Enfants malades.

Cet enfant est maigre, rachitique, il porte au niveau du thorax les stigmates de cette affection. Il entend difficilement et reste la bouche ouverte, ce qui est dû probablement à des végétations adénoïdes.

Au niveau du troisième orteil du côté droit, on trouve une mutilation qui a intéressé la phalangette et un tiers de la deuxième phalange. La surface de section en est très nette.

Les deux pieds donnent une sensation de froid très accusée, les orteils sont complètement violacés et présentent, de temps en temps. une coloration blanchâtre qui ne siège que par places.

L'enfant n'accuse pas de vives souffrances, mais la douleur est réveillée par la pression; la sensibilité est complète, avec un léger degré d'hyperesthésie.

On constate, au niveau des mains, les mêmes troubles de syncope et d'asphyxie locales, moins accusés; au pavillon de l'oreille gauche, une marbrure.

Le cœur et les poumons ne présentent rien de particulier à l'auscultation. Le pouls est normal.

L'enfant n'étant pas revenu dans le service, on n'a pu constater les améliorations ou les progrèrs de cette nouvelle atteinte.

M. le professeur Estor a bien voulu nous permettre d'examiner, dans son service, un cas caractéristique de la maladie de Raynaud chez une fillette de 8 ans. Ce cas est d'autant plus intéressant qu'on a pu y rencontrer simul-

tanément les différents stades de la maladie et les différents modes de terminaison. Un orteil légèrement atteint est guéri sans complication. Un autre, à un stade plus avancé, a perdu l'ongle et conserve, après guérison, un léger parcheminement de la peau. Enfin, deux orteils symétriques atteints au dernier degré, sont tombés entièrement laissant une section très nette et actuellement cicatrisée.

C'est l'observation de cette enfant que nous allons citer :

Observation IV

M.-L. M..., est âgée de 8 ans. La mère est morte tuberculeuse au mois d'août 1919. Elle ne sait rien de son père qui l'a abandonnée. Elle a un frère vivant et bien portant, Deux sœurs sont mortes en bas âge.

On ne relève aucune trace de maladie infectieuse dans sa première enfance. Les renseignements sur cette époque sont du reste un peu vagues.

Au dire de cette enfant, qui semble sincère, après la mort de sa mère (août 1919), elle fut confiée aux soins d'une tante qui la traita avec une grande rigueur, même avec cruauté. La nourriture habituelle se composait d'une ou deux soupes par jour, puis du pain et de l'eau. Pour la moindre peccadille, elle était battue ou privée de ses repas.

Elle présente une cataracte traumatique droite, consécutive, dit-elle, à un coup de cravache donné par sa tante pour avoir uriné au lit.

Pour le même motif elle aurait reçu un coup de couteau à la face antérieure de la cuisse droite. Il en serait résulté une plaie intéressant la peau et le tissu cellulaire sous-cutané, à direction transversale, mesurant 3 centimètres de

longueur, à 14 centimètres au-dessus du bord supérieur de la rotule. Cette plaie n'est pas totalement cicatrisée lorsque l'enfant entre à l'hôpital.

Au début de mars 1920, une personne charitable, ancienne amie de sa mère, offrit de prendre l'enfant à sa charge et l'emmena à Montpellier. Quelques jours après, le 10 mars, elle la faisait entrer à l'Hôpital Suburbain pour gangrène des orteils.

Au mois de décembre 1919, l'enfant a eu très froid aux pieds, il en résulta des engelures intéressant presque tous les orteils, mais surtout le cinquième de chaque pied. Ces engelures provoquant de vives démangeaisons, la fillette se gratta et une ulcération s'ensuivit, au niveau des orteils les plus atteints. Ils prirent une teinte bleuâtre, violacée, et il y eut alors une période de douleurs spontanées, très vives, avec de légères intermittences. Ces douleurs s'exagérèrent d'autant plus que l'enfant ne reçut aucun soin; bien plus, alors que la marche, et même la station debout étaient devenues très pénibles, on la faisait, sans le moindre pansement, chausser, dit-elle « de gros souliers » et faire des courses. La coloration des parties atteintes devint alors de plus en plus noirâtre, et les douleurs à peu près constantes.

Cependant, la maladie semble avoir évolué lentement, puisque ce n'est qu'au mois de mars que l'enfant rentre à l'hôpital.

Alors, il est vrai, la gangrène du cinquième orteil de chaque pied est complète; ils sont noirs, totalement nécrosés et, à leur base, se voir un sillon d'élimination nettement marqué. Aussi quelques jours après, la mutilation se fait d'elle-même, et d'une façon absolument symétrique. Au même moment, le troisième orteil droit présente une teinte violacée, des marbrures, un commencement de sphacèle,

Les mêmes phénomènes, mais à un moindre degré, s'observent sur le quatrième orteil du même côté.

La physionomie de l'enfant n'est nullement en rapport avec les souffrances qu'elle a endurées. Heureuse d'être enfin soignée, elle a une figure prsque souriante. Très intelligente, elle répond admirablement et avec beaucoup de netteté à toutes les questions qu'on lui pose.

Son état général est bon; les pieds, surtout le gauche, sont légèrement œdématiés.

A l'examen, on ne trouve rien d'anormal, ni du côté du cœur, ni du côté des poumons. Des deux côtés, aux pieds et aux jambes la sensibilité est normalement conservée à la piqûre, au contact, au froid, à la chaleur. A noter, cependant, un peu d'hyperesthésie plantaire. Tous les réflexes sont normaux. Les artères fémorales battent aussi d'une façon normale. Les battements de la tibiale antérieure sont perçus avec peine; on ne sent pas ceux de la tibiale postérieure. Pression artérielle, au Pachon, 12 et 6 et demi la température a toujours été normale.

L'examen des urines ne décèle ni sucre ni albumine. Un Wassermann donne un résultat négatif.

Le traitement consiste presque uniquement en un embaumement des parties malades, saupoudrées d'une poudre légèrement aseptique, et un enveloppement ouaté qui les met à l'abri du froit.

Au bout de peu de temps, l'amélioration se fait sentir, et moins d'un mois après son entrée à l'hôpital, on a obtenu la guérison. Le 10 avril, l'enfant se lève et marche sans souffrance.

Nous avons vu cette fillette pour la dernière fois le 12 avril, elle pensait sortir dans quelques jours de l'hôpital. Les mutilations sont bien cicatrisées. Le quatrième orteil droit, le moins atteint, ne présente rien de particulier. Le

troisième, qui avait atteint un stade plus avancé, a perdu l'ongle et conserve un léger parcheminement de la peau. Les orteils, au toucher, donnent encore une sensation de froid, mais il ne subsiste aucune douleur, même à la pression.

Ce cas, nous semble-t-il, répond admirablement, par ses symptômes, son évolution et sa terminaison, à la description classique de la maladie de Maurice Raynaud.

PATHOGENIE ET ETIOLOGIE

La pathogénie de la gangrène symétrique des extrémités n'est pas encore nettement mise au point. Diverses explications ont été données des phénomènes qui l'accompagnent.

Pour Maurice Raynaud, tout serait dû à une contraction de la fibre musculaire des petits vaisseaux qui est animée par le grand sympathique.

Cette contraction amènerait une expulsion du sang contenu dans les veines et artérioles, et un arrêt complet du cours du sang, d'où ischémie totale et syncope locale, suivie d'une période de relâchement caractérisée par une rougeur et une chaleur intense. L'angiospasme n'intéressant que les artères, explique la teinte bleuâtre, la cyanose, en un mot, l'asphyxie locale.

Le froid est l'agent excitant. L'excitation vaso-motrice produite à la périphérie gagnerait les centres, pour se réfléchir et être transmise aux artérioles et veinules. Le point de réflexion serait l'axe bulbo-spinal lésé ou troublé dans ses fonctions. Comme le fait remarquer Raynaud, on comprend ainsi que cette maladie puisse atteindre des sujets à un âge où les lésions vasculaires sont rares, chez les-

quels on ne constate rien d'anormal du côté du cœur, et aucune modification sensible du pouls.

Malheureusement, cette théorie ne repose sur aucune constatations anatomo-pathologique ou expérimentale. Weber, dans ses expériences, a pu, par excitation du sympathique, amener des troubles vaso-moteurs et du refroidissement, mais, même avec une excitation prolongée, il n'a jamais pu produire la gangrène.

Une autre explication des phénomènes observés dans la maladie de Raynaud a été donnée par Pitres et Vaillard, (Soc. biologie, 26 juillet 1884) : « frappés de la symétrie de cette gangrène, ils pensent que le système nerveux joue un certain rôle dans la maladie de Raynaud ; et, n'ayant pas eu, d'une part, l'occasion d'observer des lésions des centres à la suite de cette affection, éliminant, d'autre part, les lésions et les troubles vasculaires, ils se demandent si la plupart des cas de gangrène symétrique des extrémités ne doivent pas être rapportés à des névrites périphériques primitives ».

Cette théorie de la névrite ne semble pas donner entière satisfaction. Dans les névrites, on trouve bien quelques symptômes que l'on rencontre aussi dans la maladie de Raynaud, douleurs intenses, troubles vaso-moteurs, troubles trophiques ; on a même vu des gangrènes massives et symétriques des extrémités avec lésions nerveuses. Le cas cité par Pitre et Vaillard n'est pas unique ; des auteurs anglais, Coupland, Affleck et Saymour Taylor en ont également notés : (In the Lancet, 1887). Mais les névrites pouvant provoquer de tels troubles seraient, en général, accompagnées d'autres troubles, paralysie, atrophie musculaire, troubles de la sensibilité, impotence fonctionnelle, que l'on ne rencontre pas, ou à un degré très peu marqué, dans la maladie de Raynaud.

Enfin, il est une troisième théorie dont l'idée première revient au professeur Grasset (*Montpellier Médical,* 1878, *Gazette des Hôpitaux,* 16 mars 1878).

Le professeur Grasset n'attribue qu'un rôle secondaire aux lésions nerveuses, et donne comme cause principale, une lésion vasculaire, l'artérite oblitérante. Cette artérite, due à une infection, à une intoxication, peut s'en tenir au stade de rétrécissement, laissant encore un peu de perméabilité au canal artériel; elle provoquera alors la syncope et l'asphyxie locale, et pourra guérir spontanément. Poussée plus loin, l'endartérite amènera une ischémie totale, il y aura en même temps des lésions des vasa-nervorum, et, c'est alors que « la fibre nerveuse dégénère et meurt par ischémie et défaut d'irrigation » (Courchet, thèse Lyon, 1898). A ce moment, la gangrène apparaît, facilitée par une cause secondaire, froid, mauvais état général.

Cette théorie explique bien les symptômes que l'on rencontre dans la maladie de Raynaud, surtout chez les sujets adultes; mais, chez l'enfant, l'artério-sclérose, l'endartérite sont bien rares. D'autre part, ces lésions établies devraient provoquer des troubles durables, alors que souvent, dans la maladie de Raynaud, ils sont très passagers.

L'enfant peut, cependant, présenter de l'artérite, surtout dans la syphilis héréditaire. Dans sa thèse, Lenègre en cite plusieurs cas suivis de gangrène, l'un est communiqué par le docteur Humphregs : c'est une fillette de 9 ans morte de syphilis congénitale à lésions osseuses caractéristiques; la gangrène lui rongea les deux phalanges terminales des orteils. L'autre. communiqué par M. Alford (*British medical journal,* 1864) est celui d'un enfant de 10 ans qui eut, à plusieurs reprises, des plaques de gangrène aux oreilles et les seconde et troisième phalanges des doigts amputés.

Quant à l'artérite aiguë, qui peut survenir à la suite d'une maladie infectieuse (typhoïde, scarlatine, rougeole), les symptômes ordinaires, douleurs, coloration du trajet des vaisseaux, puis leur dureté, la diminution et l'abolition des pulsations en font faire le diagnostic.

En résumé, il nous semble que de ces différentes hypothèses, celle de M. Raynaud est la plus satisfaisante, surtout quand la maladie atteint des sujets jeunes, chez lesquels on ne trouve, le plus souvent ni artérite, ni névrite périphérique primitive. Le plus souvent, ces enfants sont nerveux, émotifs, ayant eu parfois, quelques mois avant, des convulsions, ou présentant nettement des troubles hystériques.

DIAGNOSTIC

Chez l'enfant, les troubles vaso-moteurs du début, l'évolution lente, sans fièvre et surtout la symétrie, facilitent le diagnostic.

Au premier stade, la maladie de Raynaud pourrait être confondue avec l'œdème bleu de l'hystérie ou l'asphyxie locale de l'épilepsie, mais, les stigmates de ces névroses empêchent l'erreur.

L'onglée est un phénomène beaucoup plus passager.

Les antécédents du malade, l'examen du cœur et des urines, aideront à différencier la maladie de Raynaud du phénomène du doigt mort des brigttiques. Dans cette dernière affection la symétrie est loin d'être constante.

D'après le professeur Grasset (*Archives Médicales*, 13 déc. 1904), les phénomènes de Raynaud, la sclérodermie, la sclérodactylie « ne sont que les syndromes simultanés ou successifs, chez un même sujet, d'un même état morbide, qui agirait sur la peau par l'intermédiaire des vaisseaux, et surtout du système nerveux ». Mais, la sclérodactylie est rare chez l'enfant et, comme le fait remarquer le docteur Haushalter, elle « se complique ultérieurement de sclérose cutanée plus ou moins généralisée et de résorption progressive des phalanges; « la maladie de Raynaud,

au contraire, se termine par une perte de substance ou par la gangrène mutilante ».

Les engelures, beaucoup plus fréquentes, surtout chez les enfants, se différencieront, parce que, comme le dit bien le professeur Gaucher (*Gazette des Hôpitaux*, 1891, n° 79, clinique sur la maladie de Raynaud) : « Jamais l'engelure n'atteint à la coloration violacée, bleuâtre, noirâtre, de l'asphyxie locale ; elle prend des blocs assez étendus, sur le pied et la main, débordant sur le métacarpe, le métartase, et se limitant moins nettement sur l'extrémité de l'orteil ». La sensation de froid, l'asphyxie locale font aussi défaut. Quant aux engelures ulcérées à la suite, non plus de phlyctènes mais de grattages, elles suppurent à peu près toujours, tandis que les ulcérations de la maladie de Raynaud n'ont aucune tendance à la suppuration.

Enfin, la gangrène de l'ergotisme, qui pourrait être une cause d'erreur, est précédée de la phase d'ivresse ergotique, et revêt, en général, un caractère épidermique chez des personnes soumises au même régime et mangeant du pain de seigle.

TRAITEMENT

Aucun traitement, jusqu'ici, n'a entravé totalement la maladie de Raynaud. Tout au plus a-t-on pu atténuer les douleurs et les troubles qui l'accompagnent.

L'électricité, agissant comme modificateur de la contractilité, a donné quelques bons résultats à Rossignol.

Le sulfate de quinine a également réussi, surtout chez des sujets paludéens.

L'opium est un bon calmant des douleurs, mais doit être manié avec précautions chez l'enfant.

Les professeurs Baumel et Rondot pensent que le traitement doit surtout porter sur les antécédents et l'état général des jeunes malades.

Des médicaments vasculaires, ergotine, digitale, associés au sulfate de quinine, ont donné d'assez bons résultats à M. Comby.

L'hydrothérapie semble devoir exercer une heureuse influence sur les sujets nerveux.

Jaboulay, de Lyon, a proposé et essayé d'amener un afflux sanguin plus considérable dans la partie malade, en opérant des anastomoses artério-veineuses. Ses expériences n'ont pas donné de résultats appréciables.

Contre les douleurs souvent très vives, le docteur Ca-

mescase, de Saint-Arnould (*Bull. Soc. thérapeutique,* 24 nov. 1897), préconise la pommade suivante qui lui aurait donné d'excellents résultats :

Vaseline	7	grammes
Lanoline	1	—
Essence de térébenthine	1	—
Acide salicylique	10	—

Un enveloppement ouaté empêchera les contacts douloureux, une rigoureuse asepsie empêchera la suppuration à la suite de la rupture des phlyctènes. L'élimination des eschares sera respectée et se fera spontanément. Toutefois lorsque le sillon d'élimination sera bien marqué, on pourra hâter l'élimination d'une phalange ou d'un orteil.

CONCLUSIONS

La brève étude que nous venons de faire nous permet de conclure que la gangrène symétrique des extrémités est relativement fréquente chez l'enfant et que, dans la plupart des cas, elle répond au type décrit par Maurice Raynaud (syncope, asphyxie locale et gangrène symétrique).

Elle est sujette à de grandes variations et peut revêtir tous les types, depuis la simple desquamation épithéliale, jusqu'à la chute d'une ou plusieurs phalanges. Le plus souvent, précédée ou non de phlyctènes, elle affecte la forme de gangrène sèche.

Les enfants atteints ont presque toujours un passé neuropathologique, héréditaire ou personnel.

Aucune des théories émises jusqu'à ce jour pour expliquer la pathogénie et l'étiologie de la maladie ne donne entière satisfaction.

Les médicaments cardio-vasculaires, l'électricité, l'hydrothérapie serviront au traitement, mais, celui-ci, devra porter surtout sur l'état général.

Comme nous l'avons dit, nous ne sommes pas arrivés, jusqu'ici à entraver totalement la maladie de Raynaud. Il faut espérer que dans un avenir prochain, une connaissance plus parfaite et plus claire des causes des phénomènes qui l'accompagnent, nous permettra de pouvoir éviter les accidents qu'elle occasionne.

BIBLIOGRAPHIE

Alford. — *British medical journal,* 1864.

Baumel. — La maladie de Raynaud. *Traité des maladies de l'enfance.*

Bernard. — Gangrène symétrique des extrémités. *Nora méd., Lille,* 1907, XIII.

Broca (A.). — Gangrène symétrique des extrémités, maladie de Raynaud. *Bull. méd., Paris,* 1902, XVI.

Camescase. — Traitement des douleurs de la gangrène symétrique par l'acide salicylique. *Bull. Soc. thérapeutique,* 24 nov. 1897.

Comby. — Maladie de M. Raynaud chez l'enfant. *Arch. de méd. d'Enf., Paris,* 1905, CVIII.

Coupland. — Observations de gangrène symétrique des extrémités. *The Lancet,* 1887.

Courchet. — Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante. *Thèse Lyon,* 1898.

Defrance. — Considérations sur la gangrène symétrique des extrémités. *Thèse, Paris,* 1895.

Grancher — Clinique sur la maladie de Raynaud. *Gaz. des Hôpitaux,* 1891, n° 79.

Grasset. — Gangrène symétrique des oreilles et du nez chez un rhumatisant atteint de paludisme ancien. *Montpellier Médical,* 1878.

Grasset. — Gangrène symétrique et sclérodermie. *Gazette des Hôpitaux,* 16 mars 1878.

— Clinique sur l'asphyxie locale et la sclérodermie. *Arch. de méd.,* 13 décembre 1904.

Lenègre. — Maladie de Raynaud chez les syphilitiques. *Thèse, Paris,* 1911.

Mangues. — La maladie de Raynaud. Sa fréquence chez les jeunes enfants. *Thèse Paris,* 1894.

Mendel. — Observation de gangrène symétrique des extrémités chez un enfants de 15 mois. *Société française de dermatologie,* avril 1893.

Pitres et Vaillard. — Gangrène symétrique massive des extrémités avec altération profonde des nerfs périphériques des deux jambes. Comptes-rendus de la *Société de biologie,* 26 juillet 1884.

Raynaud. — Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. *Thèse Paris,* 1862.

— Article. Gangrène. *Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques,* 1872.

— Nouvelles recherches sur la nature et le traitement des asphyxies locales des extrémités. *Archives de méd.,* 1874.

Rondot. — De la gangrène dans les maladies infectieuses. *Thèse agrégation, Paris,* 1880.

Rossignol. — De la gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant. *Thèse Paris,* 1888.

Sommelet. — Gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant. *Thèse Paris,* 1905.

Vezeau de Lavergne. — Gangrènes typhiques chez les enenfants. *Thèse Paris,* 1908.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

Vu et permis d'imprimer,
Montpellier, le 16 avril 1920.
Le Recteur,
Jules COULET.

Vu et approuvé,
Montpellier, le 16 avril 1920.
Le Doyen,
MAIRET.